



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BA/intro

Skleroderma

Verzija

2. RAZLIČITI TIPOVI SKLERODERME

2.1 Lokalizovana skleroderma

2.1.1 Kako se dijagnosticira lokalizovana skleroderma?

Pojava tvrde kože sugeriše pojavu lokalizovane skleroderme. U ranim fazama mrlje imaju crveni, ljubičasti ili depigmentirani obod. Ova pojava oslikava upalu kože. U kasnim fazama, koža postaje smeđa, a zatim bijela kod bijelaca. U ne-bijelaca može izgledati kao ogrebotina u ranim fazama, prije nego postane bijela. Dijagnoza se bazira na tipičnom izgledu kože.

Linearna skleroderma izgleda poput linearne pruge na ruci, nozi ili trupu. Proces može utjecati na potkožna tkiva uključujući mišiće i kosti. Linearna skleroderma povremeno zahvata lice i skalp. Pacijenti kod kojih su zahvaćeni lice i skalp imaju povećan rizik od razvoja uveitisa. Analize krvi daju obično normalne rezultate. Značajna zahvaćenost unutrašnjih organa se ne dešava kod lokalizovane skleroderme. Često se vrši biopsija kože radi dijagnosticiranja.

2.1.2 Šta je tretman za lokalizovanu sklerodermu?

Lijek ima za cilj što brže zaustavljanje upale. Dostupni lijekovi imaju neznatan uticaj na fibrozno tkivo, kad je već formirano. Fibrozno tkivo predstavlja krajnju fazu upale. Cilj lijeka je kontrolisati upalu kao i minimizirati nastajanje fibroznog tkiva. Kad upala prođe, tijelo je u stanju ponovo absorbovati neka od fibroznih tkiva te se koža može opet omekšati.

Upotreba lijekova varira od netretmana do upotrebe kortikosteroida,

metotreksata ili imuno-modulirajućih lijekova. Istraživanja pokazuju pozitivne rezultate (efikasnost) ovih lijekova kod dugoročne terapije. Tretman mora biti pod nadzorom i propisan od strane pedijatrijskog reumatologa i/ili pedijatrijskog dermatologa.

Inflamatorni proces prolazi sam od sebe kod velikog broja pacijenata, ali to može trajati nekoliko godina. Kod nekih pojedinaca, inflamatorni proces može trajati godinama, a kod drugih može postati neaktivan a zatim se može ponoviti. U slučajevima sa ozbiljnom zahvaćenošću tkiva, može biti potreban agresivniji oblik liječenja.

Fizioterapija je važna, naročito u slučaju linearne skleroderme. Kad se zategnuta koža nalazi preko zgloba, važno je pokretati zglob uz rastezanje i, gdje je prikladno, primjeniti duboku masažu potpornog tkiva. Kod zahvaćenošću noge, može doći do nejednake dužine nogu, uzrokujući šepanje i dodatni napor za leđa, kukove i koljena. Umetak za cipele se može koristiti kod kraće noge što čini da noge budu funkcionalno iste dužinu, uklanja napor pri hodu, stajanju ili trčanju. Masiranje zahvaćenih područja sa hidratantnom kremom pomaže da se uspori otvrdnjavanje kože.

Kamuflaža kože (kozmetikom i bojenjem) pomaže kod neuglednog izgleda (promjena pigmentacije kože), naročito na licu.

2.1.3 Kakva je dugoročna evolucija lokalizovane skleroderme?

Napredovanje lokalizovane skleroderme je obično ograničeno na nekoliko godina. Stvrdnjavanje kože obično prestaje nekoliko godina od početka bolesti, ali može biti aktivno i nekoliko godina. Ograničena morfea najčešće ostavlja samo kozmetičke nedostatke kože (promjene pigmenta), i nakon izvjesnog vremena tvrda koža može čak omekšati i izgledati normalno. Neke mrlje mogu postati primjetljivije čak i nakon što je inflamatorni period prošao, zbog promjene boje.

Linearna skleroderma može ostaviti posljedice kod djeteta zbog nejednakog rasta pogodjenih i zdravih dijelova tijela, nastalog usljed gubitka mišićne mase i smanjenog rasta kostiju. Linearna lezija iznad zglobova može prouzrokovati artritis i, ako nije kontrolisana, dovodi do kontraktura.

2.2 Sistemska skleroza

2.2.1 Kako se dijagnosticira sistemska skleroza? Koji su glavni simptomi?

Dijagnoza skleroderme je prije svega klinička dijagnoza - to jest, simptomi pacijenta i fizički pregled su najvažnije forme pregleda. Ne postoji određen laboratorijski test kojim se uspostavlja dijagnoza skleroderme. Laboratorijski testovi se koriste radi eliminacije drugih, sličnih bolesti, da bi se izmjerio nivo aktivnosti skleroderme i kako bi se utvrdilo da li su, osim kože, zahvaćeni drugi organi. Rani znaci su promjene boje prstiju ruku i nogu koji se pojavljuju sa promjenom temperature od vrućeg u hladno (Raynaud fenomen) i ranice na vrhovima prstiju. Koža vrhova prstiju ruku i nogu često postaje tvrda i glatka/sjajna. Ovo se također može pojaviti i na koži nosa. Otvrđnula koža se proširuje i u težim slučajevima može zahvatiti cijelo tijelo. Oticanje prstiju i bolni zglobovi se mogu pojaviti u ranoj fazi bolesti. U toku bolesti, dešavaju se dalje promjene na koži poput vidljivih proširenja manjih krvnih sudova (telangiektazije), gubitka kože i potkožnog tkiva (atrofija) i potkožnih naslaga kalcija (kalcifikacije). Unutrašnji organi mogu biti zahvaćeni i dugoročna prognoza zavisi od tipa i ozbiljnosti zahvaćenosti unutrašnjih organa. Važno je provjeriti sve unutrašnje organe (pluća, stomak, srce, itd.) radi moguće zahvaćenosti bolešću kao i obaviti analizu funkcije svakog organa.

Kod većine djece jednjak je zahvaćen, često u ranoj fazi bolesti. Ovo može uzrokovati gorušicu, usljed ulaska stomačne kiseline u jednjak i teškoće gutanja određenih vrsta hrane. Kasnije, cijeli probavni trakt može biti pogodjen nadutošću trbuha (natečen trbuh) kao i slabim metabolizmom hrane. Zahvaćenost pluća je česta pojava i čini važnu determinantu dugoročne prognoze. Zahvaćenost drugih organa, poput srca i bubrega, je također važna za prognozu. Ipak, ne postoji specifično testiranje krvi za sklerodermu. Ljekar koji vodi slučajeve sa sistemskom sklerodermom će redovno provjeravati funkcije organa radi provjere proširenosti skleroderme kao i ukoliko se stanje zahvaćenosti pogoršalo ili poboljšalo.

2.2.2 Kako se liječi sistemska skleroza kod djece?

Izbor odgovarajućeg tretmana vrši pedijatrijski reumatolog koji ima iskustvo sa liječenjem skleroderme, u kombinaciji sa drugim specijalistima koji vode računa o drugim sistemima poput srca i bubrega. Kortikosteroidi se koriste kao i metotreksat ili mikofenolat. U

slučaju zahvaćenosti pluća ili bubrega, može se koristiti ciklofosamid. Radi izbjegavanja Raynaudovog fenomena, od kritične važnosti je dobro voditi računa o cirkulaciji stalnim održavanjem tjelesne toplote radi izbjegavanja pucanja ili ulceracije kože. Ponekad je neophodno korištenje lijeka radi dilatacije krvnih sudova. Ne postoji terapija koja se pokazala efikasna kod svih pojedinaca sa sistemskom sklerozom. Potrebno je, upotrebom lijekova koji su bili efikasni kod liječenja drugih pacijenata sa sistemskom sklerozom, odrediti najefikasniji program za svakog pojedinca. Druge forme liječenja se trenutno istražuju i postoji konkretna nada da će više efikasnih terapija biti dostupno u budućnosti. Kod veoma teških slučajeva, transplantacija autologne koštane srži se može uzeti u obzir.

Fizioterapija i njega tvrde kože su neophodni tokom bolesti radi pokretljivosti zglobova i zidova grudnog koša.

2.2.3 Kakva je dugoročna evolucija sistemske skleroderme?

Sistemska skleroza je potencijalno smrtonosna bolest. Step en zahvaćenosti unutrašnjih organa (srca, bubrega, pluća) se razlikuje od pacijenta do pacijenta i glavna je determinanta dugoročne evolucije. Kod nekih pacijenata, bolest može ostati stabilna dug vremenski period.